

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Hallazgos radiológicos de la disyunción del anillo mitral mediante RM

Daniel Zarranz Sarobe¹, Ana Capelastegui Alber¹, Elena Astigarraga Aguirre¹, Roque Oca Pernas¹, Teresa Salinas Yeregui¹, Jennifer Barredo Parra²

OSATEK SA, unidad del Hospital de Galdakaoc(1) Bizkaia, Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo(2)

Objetivo docente

- Definición de disyunción del anillo mitral (DAM)
- Relación del DAM con el prolapso de la válvula mitral (PVM)
- Hallazgos radiológicos de la disyunción del anillo mitral.
- Relación entre la fibrosis, el grado de disyunción y las arritmias.
- Conclusiones

Introducción DAM

- **¿QUÉ ES?:**
- Es una anomalía estructural que consiste en un desplazamiento auricular del punto de anclaje de la válvula mitral, lo que lleva a una relación espacial alterada entre la válvula y la pared ventricular posterior adyacente.

Introducción DAM

- Fue descrita originalmente por Bharati et al. en un paciente de 45 años que falleció repentinamente con antecedentes prolongados de palpitaciones, clic mesosistólico y soplo sistólico tardío, afectado por prolapso de la válvula mitral (PVM).
- Hutchins et al. definieron la DAM como una variación en la inserción de la valva posterior de la válvula mitral, con una amplia separación entre la pared de la aurícula izquierda, la unión de la VM y la pared libre del ventrículo izquierdo (VI).
- Aún es motivo de debate si debe considerarse una variante anatómica normal o anormal en el desarrollo embriológico del anillo mitral.

Prolapso de la válvula mitral

- **¿QUÉ ES?**
- El prolapso se define como el desplazamiento superior de 2 mm de una o ambas valvas por encima del anillo mitral hacia la aurícula izquierda.

PVM

- El prolapso de la válvula mitral (PVM) es relativamente **común**, con una prevalencia de alrededor del 2% de la población y es la causa más frecuente regurgitación mitral de origen degenerativo.
- El PVM se ha asociado con arritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca en un pequeño subconjunto de pacientes jóvenes y de mediana edad.

PVM

- El pronóstico clínico del prolapso generalmente está relacionado con la progresión de la regurgitación mitral, sin embargo, una pequeña minoría de pacientes con PVM tienen riesgo de sufrir arritmias y muerte súbita.
- La **disyunción** es un hallazgo común en pacientes con prolapso mitral aunque la tasa varía según las series.

Relación entre el PVM y la DAM

- No está claro si la disyunción **precede** y puede causar prolapso, si es **consecuencia** del prolapso o si es completamente **independiente** del prolapso.
- Se desconoce la importancia clínica de la DAM en **ausencia de enfermedad** de la válvula mitral.
- Se ha demostrado la presencia de **arritmias ventriculares** en la DAM aislada, lo que sugiere la **arritmogenicidad** de la DAM por sí misma.

Relación entre el PVM y la DAM

- Los **mecanismos** de estas arritmias no se conocen completamente; sin embargo la **fibrosis del músculo papilar y la disyunción del anillo mitral (DAM)** se han relacionado con un riesgo aumentado de la actividad arrítmica.
- Recientes estudios especulan que la DAM puede ser un **precursor** de la enfermedad degenerativa de la válvula mitral y del PVM.

Relación entre el PVM y la DAM

- Sin embargo, **no todos** los pacientes que tienen prolapso mitral tienen disyunción del anillo mitral y viceversa.
- Se han identificado pacientes con disyunción que no presentan prolapso, lo que **indica** que DAM y PVM pueden ser **entidades patológicas separadas** y que las válvulas mitrales pueden permanecer normales en pacientes con disyunción del anillo.

Hallazgos radiológicos de la DAM

1. Separación del anillo mitral del miocardio:

- La disyunción o separación se valora en las secuencias **cine SSFP** (Steady State Free Precession) en distintos planos cardiacos.
- La medida ha de realizarse en **telesístole**, en el momento en que la cavidad ventricular es menor, ya que coincide con el momento en que el grado de disyunción es máximo.

Hallazgos radiológicos de la DAM

2. Movimiento curvilíneo durante la sístole ventricular “Systolic curling”:

- El movimiento anormal de la región posterior del anillo mitral secundario a la inserción anómala de las valvas favorece un movimiento curvilíneo durante la sístole ventricular, que le confiere un aspecto rizado (systolic curling). Este hallazgo también se valora en las secuencias de cine.

Hallazgos radiológicos DAM

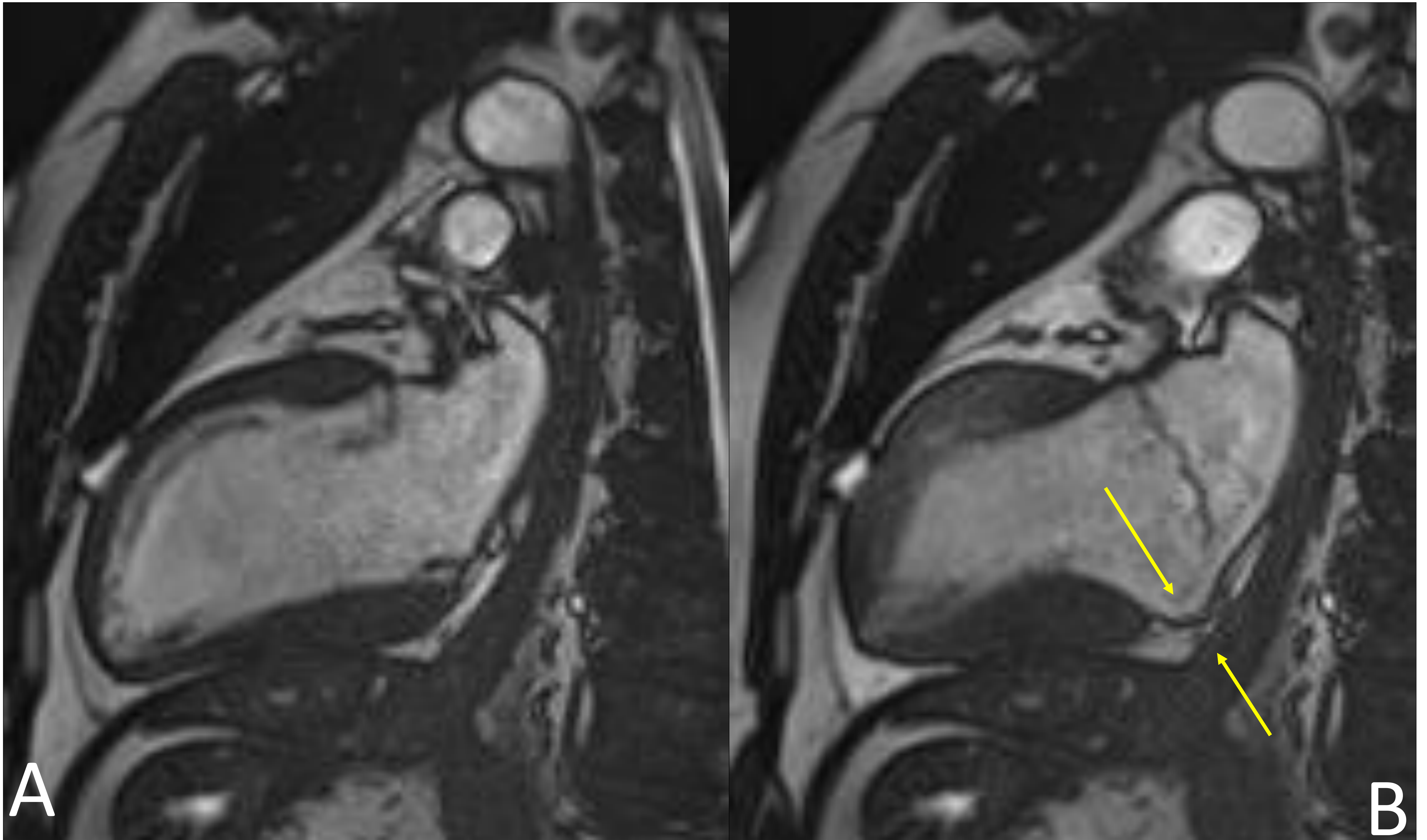
3. Fibrosis miocárdica en la pared inferior, inferolateral y en el músculo papilar:

- La fibrosis miocárdica se valora en las **secuencias de viabilidad tras la administración de gadolinio** siendo la **pared basal inferior e inferolateral y el músculo papilar** el área típica de realce tardío.
- Se ha propuesto que el origen de la fibrosis sea el **movimiento asincrónico por excesiva movilidad** que junto con la **tracción continua** genera un **estrés mecánico** en el miocardio adyacente a la **válvula**, afectando principalmente a los **segmentos basales inferiores e inferolaterales** y los **músculos papilares**.

Otros hallazgos asociados

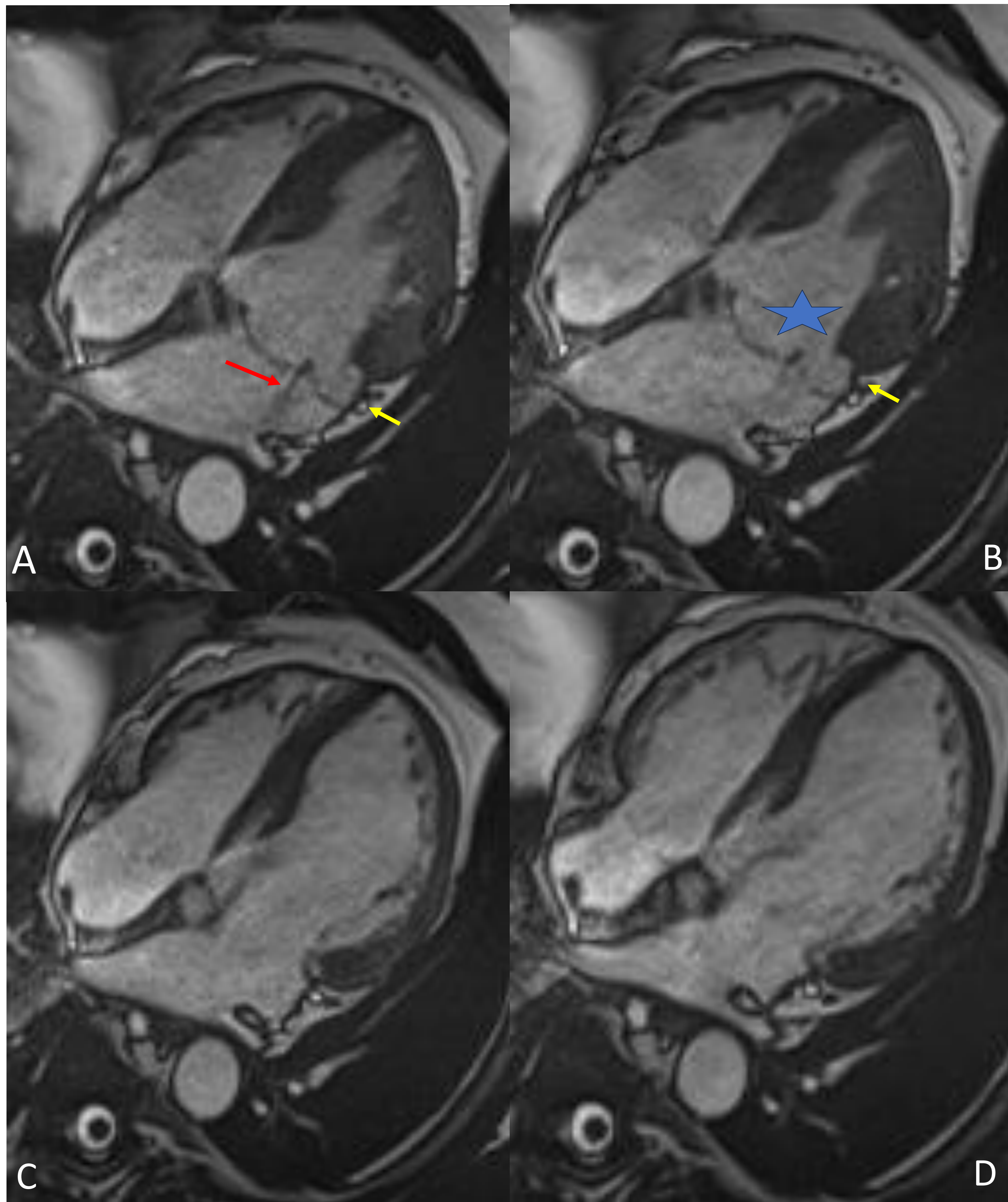
- 4. Prolapso de la válvula mitral:** desplazamiento superior de 2 mm de cualquier parte de la valva mitral más allá del anillo mitral.
- 5. Insuficiencia mitral:** el jet de insuficiencia mitral se observa en las secuencias de cine.
- 6. Dilatación del VI:** Essayagh et al indican que la DAM puede contribuir a la dilatación del VI. Esta asociación puede ser consecuencia de la combinación de la alteración en el anclaje del anillo mitral en el VI, la contracción ventricular ineficiente y el aumento del tamaño del VI en telesístole.

Hallazgos radiológicos del DAM



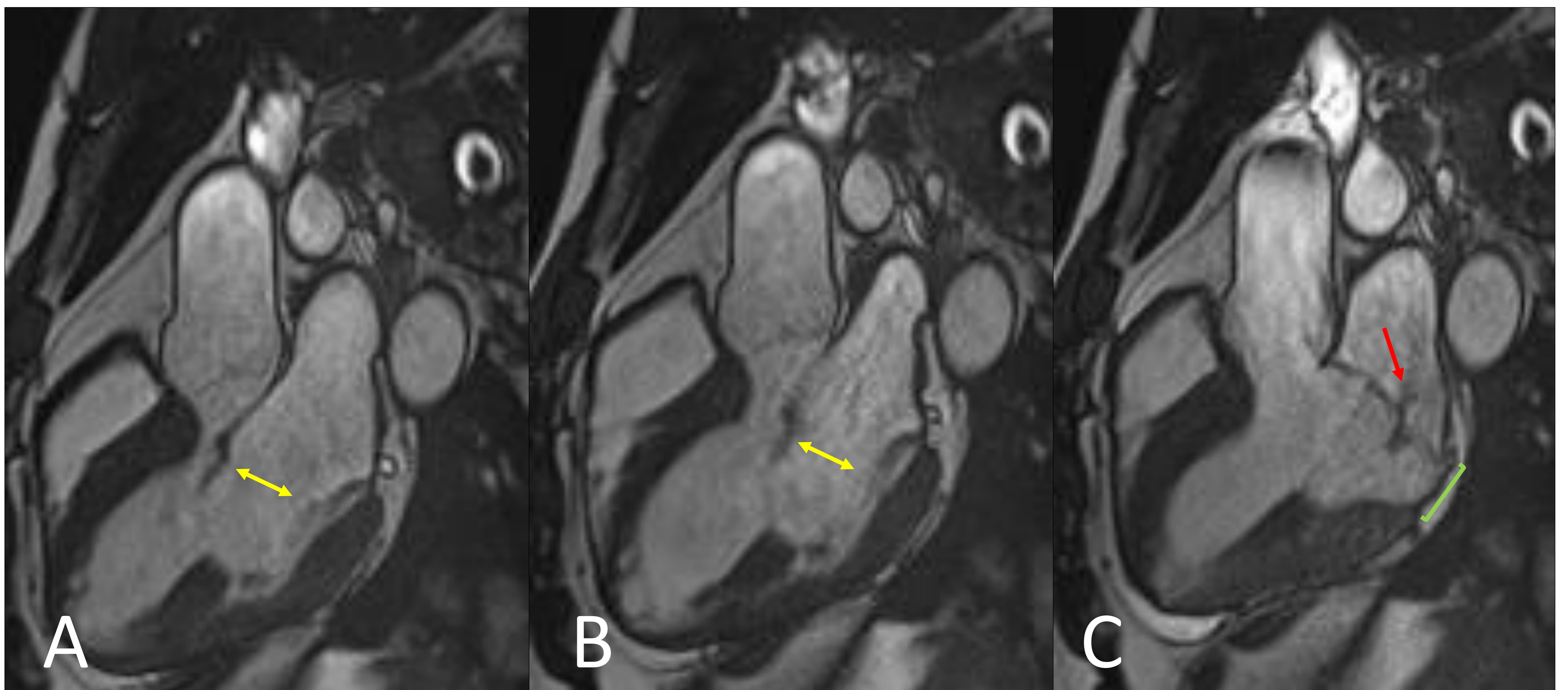
- Figura A: secuencia CINE en plano de 2 cámaras en telediástole.
- Figura B: secuencia CINE en plano de 2 cámaras en telesístole. Separación del anillo mitral respecto al miocardio, hallazgos compatibles con disyunción del anillo mitral (flechas amarillas).

DAM en RM



- Figuras A y B : secuencias cine en plano de 4 cámaras en telesístole. Se observa disyunción del anillo mitral (flecha amarilla) con jet de insuficiencia mitral central asociado (flecha roja). Así mismo se aprecia ascenso del punto de coaptación de la válvula mitral respecto al anillo mitral compatible con prolapso de la válvula mitral (estrella azul).
- Figuras C y D: secuencias cine en 4C en diástole del mismo paciente, no siendo apreciable en esta fase del ciclo del corazón los hallazgos del prolapso y la disyunción. Resalta la importancia de analizar las imágenes en la fase adecuada del ciclo cardíaco.

DAM en RM



- Figuras A y B: secuencia cine en 3C en telediástole. Valvas mitrales engrosadas por afectación mixomatosa (flechas amarillas).
- Figura C: secuencia cine 3C en telesístole. Disyunción en la pared posterior (línea verde), con prolapso de la VM y jet de insuficiencia mitral (flecha roja).

DAM: Realce tardío

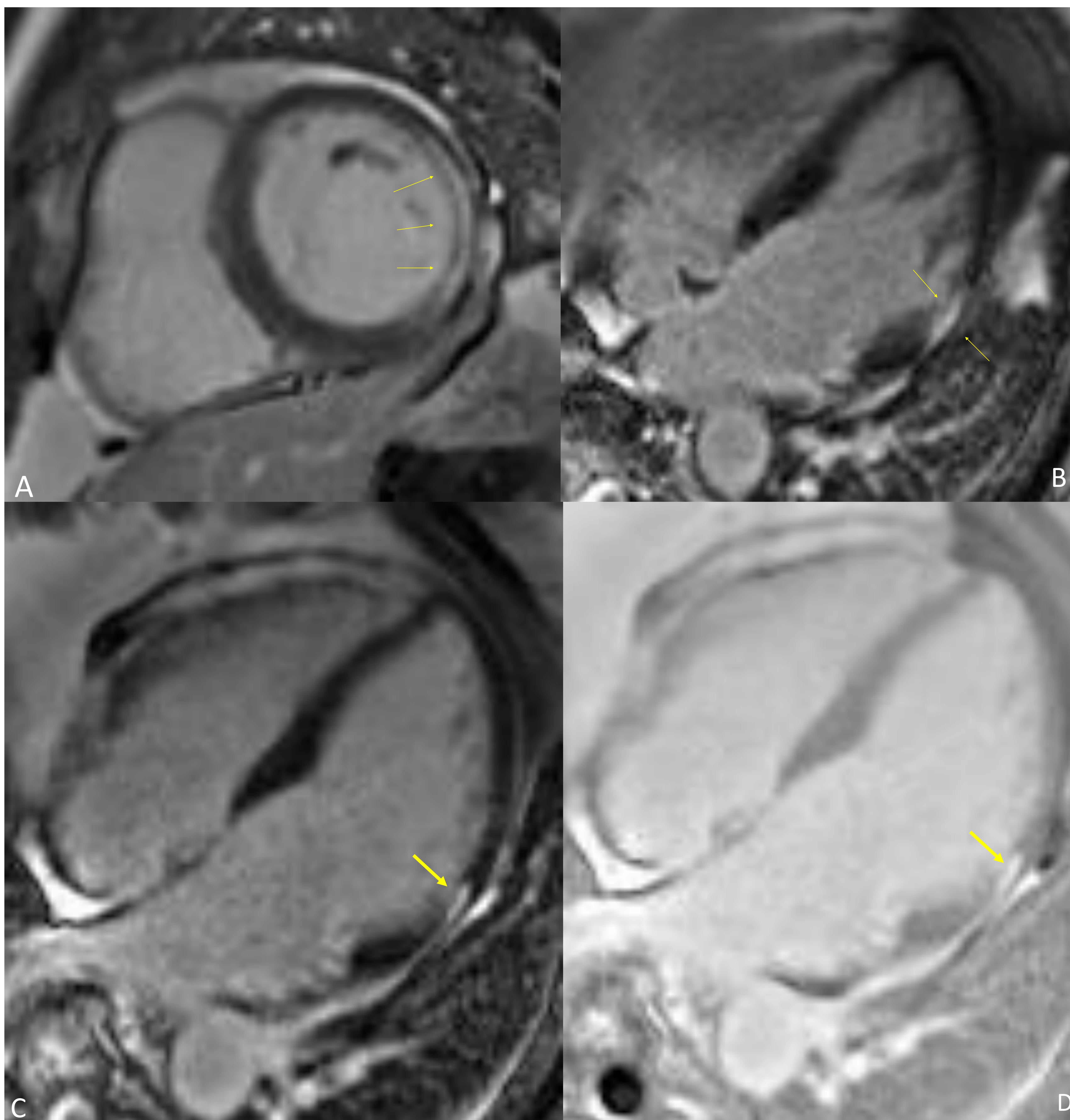


Figura A: PSIR en eje corto. Figuras B,C y D: PSIR 4C.
Realce tardío subepicárdico no isquémico en segmento basal inferolateral en relación con fibrosis miocárdica(flechas amarillas)

Fibrosis miocárdica- Arritmias.

- La disyunción del anillo mitral inferolateral y el movimiento sistólico excesivo (“systolic curling”) se han asociado con **hipermovilidad de la unión auriculoventricular.**
- Este exceso de movilidad puede causar **daños mecánicos** mediante un estrés del miocardio ventricular adyacente, causando reemplazo del miocardio normal por **fibrosis.**
- La fibrosis generada por el estrés continuado no solo **altera la geometría** ventricular, sino que puede ser sustrato para generar **arritmias.**

Fibrosis miocárdica- Arritmias.

- La combinación de fibrosis y el estrés mecánico continuo promueve la génesis de complejos ventriculares prematuros que pueden desencadenar **fibrilación ventricular**.
- Por tanto, la RM cardiaca, al poder detectar la fibrosis mediante el realce tardío, a diferencia de otras técnicas de imagen, puede aportar información pronóstica y ayudar a estratificar el riesgo arritmogénico.

Grado de disyunción

- Se ha planteado si el grado de separación tiene **relevancia clínica** y recientes estudios indican que puede tenerla.
- Así, el **mayor grado de separación** del anillo respecto al miocardio en la pared posterolateral constituye un marcador independiente para **mayor riesgo de arritmias ventriculares**.
- En este grupo de arritmias se incluyen tanto arritmias ventriculares severas como taquicardias ventriculares no sostenidas.
- La **RM** juega un papel importante por tener mayor capacidad para **detectar y medir** la disyunción del anillo mitral.

Manejo y tratamiento

- Desde el punto de vista de la monitorización **se necesitan más estudios** que aporten evidencia.
- Sin embargo la asociación entre la disyunción, el prolapso y las arritmias ventriculares sugiere que sería adecuado al menos una **monitorización estrecha con Holter y análisis de las arritmias.**
- Se necesita más evidencia para determinar el papel de los estudios electrofisiológicos y de la ablación.

Manejo y tratamiento

- **Cirugía:** Al realizar la reparación quirúrgica se observa la **desaparición de la disyunción del anillo** mitral en la mayoría de los pacientes.
- Probablemente esto se debe a que al suturar el anillo y la prótesis mitral al miocardio **se colapsa la separación existente** de la disyunción.
- La opción quirúrgica parece razonable en pacientes con **regurgitación mitral significativa** pero se precisa más evidencia para determinar su papel.

Conclusiones

- La disyunción del anillo mitral está siendo reconocida como **entidad individual con potencial arritmogénico**. Es importante conocer las características radiológicas de dicha entidad.
- La **RM cardiaca** es una técnica precisa para **detectar y medir el grado** de disyunción y además puede aportar información pronóstica y ayudar a la estratificación del riesgo por su capacidad para detectar fibrosis.
- **Se necesitan más estudios** para optimizar la estratificación del riesgo de estos pacientes, la monitorización y las estrategias terapéuticas.

Referencias

- Dejgaard LA, Skjølvik ET, Lie ØH, Ribe M, Stokke MK, Hegbom F, Scheirlynck ES, Gjertsen E, Andresen K, Helle-Valle TM, Hopp E, Edvardsen T, Haugaa KH. The Mitral Annulus Disjunction Arrhythmic Syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Oct 2;72(14):1600-1609. doi: 10.1016/j.jacc.2018.07.070. PMID: 30261961.
- Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, Benfari G, Batista R, Yang LT, Maalouf J, Thapa P, Asirvatham S, Michelena HI, Enriquez-Sarano M. The Mitral Annular Disjunction of Mitral Valve Prolapse: Presentation and Outcome. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2021 Nov;14(11):2073-2087. doi: 10.1016/j.jcmg.2021.04.029. Epub 2021 Jun 16. PMID: 34147457.
- Zugwitz D, Fung K, Aung N, Rauseo E, McCracken C, Cooper J, El Messaoudi S, Anderson RH, Piechnik SK, Neubauer S, Petersen SE, Nijveldt R. Mitral Annular Disjunction Assessed Using CMR Imaging: Insights From the UK Biobank Population Study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2022 Nov;15(11):1856-1866. doi: 10.1016/j.jcmg.2022.07.015. Epub 2022 Oct 19. PMID: 36280553; PMCID: PMC9640354.
- Wu S, Siegel RJ. Mitral annular disjunction: A case series and review of the literature. *Front Cardiovasc Med*. 2022 Aug 12;9:976066. doi: 10.3389/fcvm.2022.976066. PMID: 36035903; PMCID: PMC9411994.
- Hernández K, Agudelo-Uribe JF, Ramírez-Barrea JD, Abad-Díaz P, Correa-Velásquez R, Sáenz-Jaramillo G. Disyunción del anillo mitral como marcador de riesgo en prolapso de válvula mitral [The mitral annulus disjunction as a risk marker in mitral valve prolapse]. *Arch Cardiol Mex*. 2020 Nov 24;91(3):347-354. Spanish. doi: 10.24875/ACM.200003661. PMID: 33232309; PMCID: PMC8351651.